

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1958

THÈSE N° 959

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Roland, Roger, François KERN

Né le 17 Octobre 1928, à CHAGNY (Saône-&-Loire)

présentée et soutenue publiquement le

UN CAS D'OSTEOPATHIE
MONOMELIQUE
D'INTERPRÉTATION DIFFICILE

Président : Monsieur F. COSTE (Professeur)

D. P. TAIB

8. Rue Casimir - Delavigne
PARIS - VI*

1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1958

-:-

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Roland, Roger, François K E R N

né le 17 octobre 1928 à Chagny
(Saône et Loire)

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-

UN CAS D'OSTEOPATHIE MONOMELIQUE
D'INTERPRETATION DIFFICILE

-:-

Président: Monsieur F. COSTE (Professeur)

-:-

D.P. TAIB
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1958.



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROCC, CADENAT, CHABROL, CHAMPY,
CHEVALLIER, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT,
GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, HAZARD,
HEUYER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL,
LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT,
MONDOR, MONOD, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, STROHL,
TANON, VELTER.

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER
Anatomie pathologique	DELARUE
Bactériologie	FASQUELLE
Biologie app. à l'Education phys. et aux Sports }	CHAILLET-BERT
Biologie Médicale	FAUVERT
Cancérologie méd., sociale	BERNARD J.
Carcinologie	REDON
Chimie Méd.	JAYLE
Clinique Chir.	{ Hôtel-Dieu MENEGAUX
	{ Salpêtrière MOULONGUET
	{ Cochin QUENU
	{ Beaujon SICARD
Clinique Chir. cardio-vasculaire	G. d'ALLAINES
Clinique Chir. réparatrice et orthop. }	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de Cardiologie	MOUQUIN
Clinique Chir. infantile et d'orthop. }	FEVRE
Clinique Chir. pleuro-pulm.	MATHEY
Clinique de la Tuberculose	BERNARD Et.
Clinique de neuro-chir.	PETIT-DUTAILLIS
Clinique de Puériculture	LELONG
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques }	DEGOS
Clinique des mal. du sang	MARCHAL
Clinique mal. du système nerv.	ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enf.	CATHALA
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET
Clinique des Maladies mentales et de l'encéphale }	DELAY

MM.

Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	} BOULIN
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO
	BARIETY
Cliniques Médicales	JUSTIN-BESANÇON
	MOREAU
	de GENNES
Clinique Méd. hydro-climat. thérap.	DEBRAY
Clinique Médicale Propédeutique	(PASTEUR VALLERY-
	RADOT
	(LANTUEJOUL
Cliniques Obstétricales	VARANGOT
	(LACOMME
Clinique ophtalmologique	RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIRCOUD
Génétique	LAMY
Histoire de la Méd. et de la Chir.	SOULIE
Histologie	VERNE
Hygiène et Clinique Ière Enfance	TURPIN
Hygiène et Méd. Préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOILLE
Médecine Légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et hist. nat. Méd.	GALLIARD
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE
Pathologie exotique	LAVIER
Path. expérimentale et comparée	LENEGRE
Path. Hum. et Immun. exp.	MERKLEN
Pathologie médicale	DECOURT
Path. et Thérapeut. générales	GARCIN
Pédiatrie sociale	JULIEN MARIE
Pharmacologie et matière méd.	CHEYMOL
Physico-chimie méd.	N..
Physiologie	BINET
Physique médicale	DOGNON
Problèmes alimentaires (ch. t. pers.)	HAMBURGER
Radiologie Médicale	DESGREZ
Technique chirurgicale	PATEL
Thérapeutique	BROUET
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	LEMAIRE

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.

MM.

Anatomie { CABROL
DEBEYRE
DELMAS
OLIVIER G.
Melle GAU-
THIER V.
Ana.Path. { BUSSER
GOUYGOU
Bactério } { CHRISTOL
logie } { NEVOT
Biol.Méd. { BOURLIERE
Chimie Méd. { ETTORI
{ POLONOVSKI J.
Dermato-syph { DUPERRAT
Embryologie { TUCHMANN
Histologie { COUJARD
{ N.
Hydrologie { CORNET
Hygiène { BOYER
{ DEPARIS
Mal.infect. { BASTIN
Médecine } { DEROBERT
légale et } { GAULTIER
du Trav. } { HADENGUE
Neurochir. { DAVID
Neurologie { LHERMITTE
{ GRASSET
{ LE LORIER
Obstétrique { LEPAGE
{ MERGER
{ MORIN
{ RAVINA
{ ROBEY
Ophtal- } { BREGEAT
mologie } { DESVIGNES
Orthopédie { JUDET
Oto-rhino } { AUBRY
laryngol. } { MADURO
Parasito. { BRUMPT
Parasito col. { CHABAUD
{ ABOULKER
{ BARCAT
Path.chir. { BAUMANN
{ CAUCHOIX

Pat.chir. { DUBOST
FAUREL
FLABEAU
GERMAIN
GOSSET
LAURENCE
LORTAT-JACOB
OLIVIER (Cl.)
POILLEUX
THONERET
VERNE (J.M.)
Pat.expéri- { MAURICE
ment. { LOEPER
{ BOUVIER
{ BOUDIN
{ BRICAIRE
{ BRISSAUD
{ CASTAIGNE
{ CONTE
{ DEROT
Path.Méd. { DOMART
{ LAMOTTE
{ LAROCHE
{ MACREZ
{ MILLIEZ
{ PEQUIGNOT
{ PERRAULT
{ RAMBERT
{ ROYER
{ THIEFFRY
{ TURIAF
{ WOLFROMM
{ POLONOVSKI Cl.
Pédiatrie { MOZZICONACCI
{ JOSEPH
Pharmacol. { Melle LEVY
{ BARGETON
Physiol. { DEJOURS
{ PARROT
Physique } { DJOURNO
Médicale } { GOUGEROT
Pneumo-phtis. { KREIS
{ BARUK
Psychiatrie { PICHOT

MM.
 Psych.infant.N...
 Rhumatologie DELBARRE
 Stomato. (CHAPUT Mme
 (CERNEA

MM.
 Urologie.....KUSS
 Thérapeut.....CHASSAGNE

III.- PROFESSEURS HONORAIRES
 ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
 pour le Service des Examens

M. LE LORIER

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET
 AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
 A TITRE PERMANENT

MM.
 (AMELINE
 (HUGUIER
 Clin.Chir. (LEGER
 (PADOVANI
 (ROUX
 Clinique) (ECALLE
 obstét.) (MAYER
 Clin.opht. OFFRET

MM.
 Urologie.....N...
 (DREYFUS
 Clinique M (HAGUENAU
 (KOURILSKY

Secrétaire de la Faculté M. MOREL
 Secrétaire-Adjoint Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef Dr HAHN
 Conservateur Melle GOICHON
 (Melles DUMATTRE
 Bibliothécaires LE NOIR
 LAURENT
 QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
 l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
 dissertations qui lui seront présentées, doivent
 être considérées comme propres à leurs auteurs et
 qu'elle n'entend leur donner aucune approbation
 ni improbation.

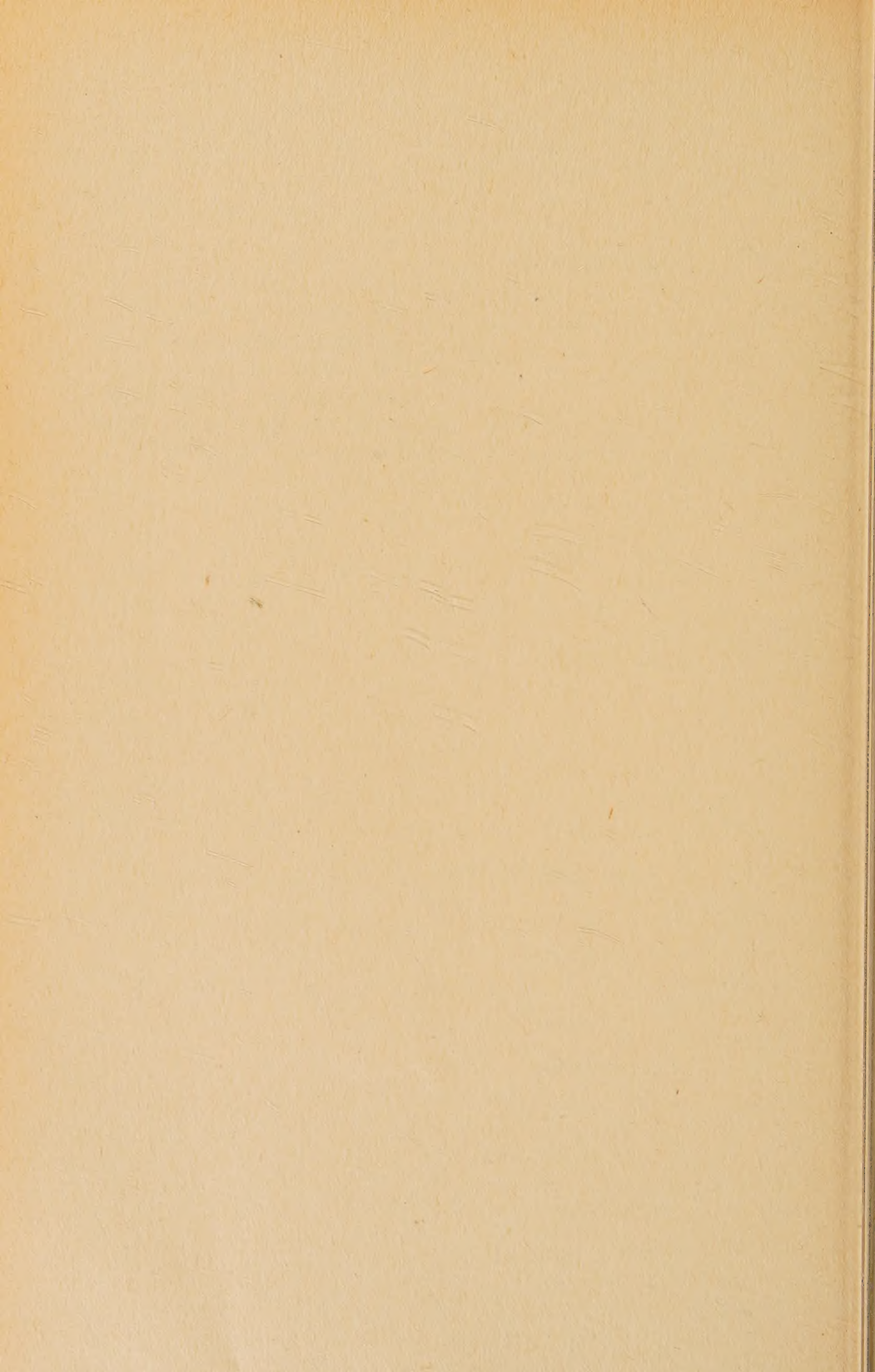
A mes Parents

Bien faible témoignage
d'affection et de
reconnaissance pour les
sacrifices qu'ils se sont
imposés.

A ma Femme

A tous les Miens

A mes Amis



A mon Président de Thèse

Monsieur le Professeur Florent COSTE

Professeur de Clinique Rhumatologique
à la Faculté de Médecine de Paris
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu me faire
l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse,

En témoignage de respectueuse
gratitude.

A Monsieur le Docteur P. GALMICHE

Qui nous a permis par ses
conseils et son aide d'effec-
tuer notre étude pour cette
thèse.

A Monsieur le Docteur Maurice GAUTHIER

le témoignage d'une amitié
fidèle.

A Monsieur le Docteur Pierre MASSON

En souvenir de notre passage
à l'Hôtel-Dieu de Beaune.

UN CAS D'OSTEOPATHIE MONOMELIQUE
D'INTERPRETATION DIFFICILE

- :-



- I -

AVANT-PROPOS

--

En 1957, étant dans le service du Docteur M. GAUTHEY à l'Hôpital de Beaune, il nous a été donné d'observer un cas d'ostéopathie monomélique d'interprétation difficile.

A ce sujet nous avons parcouru la littérature, abondante sur ce point, et nous avons montré les clichés radiologiques et les coupes histologiques à d'éminentes personnalités.

Malgré cela le problème reste non résolu. C'est pourquoi nous avons jugé intéressant de reprendre en détails l'histoire de cette malade en discutant chemin faisant les différentes explications possibles.

Nous espérons que peut-être d'autres cas analogues seront publiés ultérieurement qui permettront d'éclairer le problème.

--

- II, -

INTRODUCTION

-:-

Des différents chapitres concernant la pathologie osseuse, il n'est guère de plus complexe que celui qui concerne les dysplasies fibreuses, car de nouvelles observations provoquent des remaniements souvent importants.

En 1937, reconsidérant le problème, ALBRIGHT groupe un certain nombre de faits épars et associe, dans un même syndrome :

- lésions de nature fibreuse au niveau d'un ou plusieurs os.
- présence de taches pigmentaires cutanées,
- troubles endocriniens (puberté précoce).

En 1942, JAFFE et LICHTENSTEIN décrivent le syndrome qui porte leur nom : c'est une "anomalie du développement squelettique affectant quelques ou de nombreux os, avec une localisation unilatérale prédominante. Les os atteints présentent un remplissage de leurs cavités médullaires par un tissu fibreux blanc grisâtre, granuleux, contenant des travées d'os jeune néoformé. Cet état provient apparemment d'une déviation de l'activité du mésenchyme ostéogène. Il se manifeste dans l'enfance ou tôt dans l'âge adulte et évolue lentement, suivant un cours chronique caractérisé par la douleur, la déformation et la tendance aux fractures pathologiques".

Du point de vue osseux, on peut réunir le syndrome d'ALBRIGHT et le syndrome de JAFFE et LICHTENSTEIN : ostéopathies caractérisées par la présence de lésions de nature fibreuse au niveau d'un ou plusieurs os.

Cependant, bien avant, en 1899 plus exactement, OLLIER présentait à la Société de Chirurgie de Lyon, sous le nom de dyschondroplasie, deux cas de chondromes multiples du squelette. Il mettait en lumière tous les caractères que l'on a reconnus depuis à cette affection : affection de l'enfance à topographie unilatérale et caractérisée radiologiquement par des zones claires plus ou moins arrondies dans les pièces osseuses. Maladie du développement endochondral des os, aux lésions électivement métaphysaires, histologiquement formées par du cartilage, qui altèrent finalement gravement la forme et la structure des os atteints déformant et raccourcissant le ou les membres malades.

Donc, il semble s'agir de deux maladies osseuses bien distinctes quant à leur nature intime histologique, mais qui atteignent toutes deux, un ou plusieurs os. Elles ont un double caractère régional et unilatéral et toutes deux donnent des douleurs, des déformations et des fractures pathologiques.

Cette distinction absolue se justifie-t-elle ? Bien souvent à l'observation détaillée d'un malade atteint de ce que l'on pense être une dysplasie fibreuse, apparaissent des faits troublants tant au point de vue clinique qu'au point de vue radiologique ou anatomo-pathologique.

Et on peut se demander si on doit apparenter aux dysplasies fibreuses d'autres affections, si on doit admettre des formes de tran-

sition entre dysplasie fibreuse et chondrodystrophie, ou si l'on doit conserver à la dysplasie fibreuse son individualité propre tout en y introduisant des formes cliniques particulières.

Voilà les questions que nous sommes amenés à nous poser à la lecture de l'observation qui va suivre.

-:-

- III -

OBSERVATION

-:-

JAC... Monique, 21 ans.

1 m 65 - 57 kg - employée de bureau.

Née à terme en 1937, pesant environ 6 livres 500.

La mère, dont la grossesse avait été assez pénible, avait subi une néphrectomie pour tuberculose peu de temps avant cette grossesse. Après l'accouchement, on note dans les antécédents maternels une pleurésie et une tumeur blanche du poignet gauche. Deux grossesses antérieures avaient été assez mal supportées, mais les enfants sont en bonne santé.

Rien à signaler dans la première enfance ; l'enfant a parlé, marché, a eu sa première dentition de façon normale. Elle a eu la varicelle dans le jeune âge ; à 9 ans la rougeole, assez sévère d'après les dires de la mère. A la suite de cette rougeole, l'enfant serait restée assez longtemps subfébrile (37°5 - 38°).

Vers l'âge de 12 ans, notre malade a présenté des douleurs au niveau du membre inférieur droit ; elles siégeaient dans toute la cuisse droite, à type de "pesanteur douloureuse" et même de "brûlures", s'accompagnant, selon la malade, d'une adénopathie inguinale du même côté, ainsi que de douleurs épisodiques au niveau de l'articulation coxo-fémorale droite.

On porte alors le diagnostic de "rhumatisme" et la malade est soignée par les dérivés salicylés.

Il est assez difficile de faire préciser à la malade et le caractère des douleurs qui sont à type de pesanteur, de gêne interne, et leur durée : de deux à dix jours en moyenne pendant lesquels la malade souffre de façon à peu près permanente ; les crises sont séparées par des intervalles de un à quelques mois où la malade ne souffre plus.

En dehors des crises douloureuses qui l'obligent à restreindre son activité physique, l'enfant mène une vie normale, sort, court, s'amuse avec ses camarades sans ressentir aucune gêne.

Elle est réglée à 15 ans : règles abondantes, régulières, non douloureuses.

Vers 17 ans, la malade signale qu'elle n'a plus ressenti de douleurs, et cela pendant un an environ.

Vers l'âge de 18 ans, reprise des douleurs qui semblent à la malade plus violentes, la gênant pour marcher et la faisant boîter lors des crises.

De plus, les douleurs siègent maintenant également au niveau de la jambe droite, jusque là indemne. Elles se manifestent toujours par crises ; elles sont diffuses dans la cuisse et la jambe droites, n'irradient pas, ni au niveau du bassin, ni au niveau du pied. Les téguments sont alors plus chauds du côté atteint, dit-elle.

Les périodes d'accalmie ne sont pas prévisibles ; brusquement tout rentre dans l'ordre, jusqu'à la crise suivante dont il est impossible de prévoir l'échéance.

Durant les périodes d'accalmie, elle mène une vie normale, sort, marche, danse même ; à cette dernière occasion elle accuse parfois tout au début, une douleur au niveau de la hanche droite, douleur qui disparaît par la suite.

Mais vers la vingtième année, les douleurs vont devenir quasi-permanentes, parfois accentuées sans que la fatigue, les règles, une cause extérieure puissent être invoquées. Il n'y a pas de siège précis ; la malade souffre de la jambe et de la cuisse droites dans leur ensemble.

Elle consulte le Docteur BOITEUX (de Dijon) qui fait pratiquer des radiographies et l'adresse au chirurgien (Docteur GAUTHEY de Beaune) qui pratique une biopsie (voir plus loin le compte rendu macroscopique de cette intervention).

La malade, après une exacerbation passagère des douleurs durant 2 à 3 mois environ, présente une amélioration importante. Elle souffre par courtes périodes maintenant de 1/4, 1/2 heure, douleurs plus supportables, qui se renouvellent de temps à autre.

A L'EXAMEN on est présence d'une jeune fille de 21 ans, bien constituée, en excellent état général. La peau est normale d'aspect, ainsi qu'au toucher.

Nulle part, on ne découvre de naevi pigmentaires ou de taches "café au lait".

Sclérotiques de couleur normale. Système pileux développé normalement.

A la station debout, au garde à vous, pas de station hanchée, pas de scoliose. A la marche,

pas de claudication.

Les membres inférieurs sont de même longueur:

Distance ép.iliaque ant. sup. → malléole
externe = 96,5 cm

Distance trochanter → malléole externe =
81 cm

Distance tête péronière → malléole exte -
ne = 44 cm

Il n'y a donc pas de raccourcissement.

A la palpation du côté droit :

- os iliaque = aucune modification de forme
ou de volume.

- fémur = semble augmenté de volume.

- tibia = il est le siège de deux tuméfac-
tions siégeant à la face antéro-interne, au
niveau du 1/3 supérieur et du 1/3 inférieur,
tuméfactions non douloureuses à la pression.

Rien à signaler au niveau de la rotule, du
péroné, des os du pied.

Les mensurations des périmètres segmentai-
res donnent les chiffres suivants :

Au niveau du 1/3 sup. 1/3 moyen de la cuisse :

à droite = 53 cm

à gauche = 52 cm

Au niveau du 1/3 inférieur de la cuisse :

à droite = 44,5 cm

à gauche = 44 cm

Au niveau du mollet :

à droite = 34,5 cm

à gauche = 33,5 cm

Au niveau du 1/3 inf. de la jambe :

à droite = 24 cm

à gauche = 22,5 cm

Il y a donc augmentation de volume du membre atteint, à l'exclusion des régions articulaires ; à cette augmentation de volume participent le squelette et le tissu cellulaire, siège d'un oedème ferme, peu important, augmenté au moment des poussées, sans altération vasculaire visible. Pas d'adénopathie inguino-crurale.

Les oscillations, prises à l'aide de l'appareil de Von Recklinghausen, donnent les chiffres suivants :

1/3 inf. cuisse	droite	gauche	T	A
	0,5	0,5		5
	1 ou 1,2	1		7,5
	2 ou 2,2	2,2		10
	3	3		12,5
	1,5	1		15
	0,5	0,5		17,5

1/3 sup. jambe	droite	gauche	T	A
	0,25	0,25		5
	0,5	0,6		7,5
	1,2	1,3		10
	1,5	2,5		12,5
	1	1,5		15
	0,5	1,5		17,5

1/3 inf. jambe	droite	gauche	T	A
	0,2	0,25		5
	0,25	0,5		7,5
	0,75	1		10
	0,75	0,75		12,5
	0,25	0,25		15
	0,1	0,1		17,5

Donc, ces oscillations sont faibles dans l'ensemble. Elles sont un peu plus faibles du côté atteint.

Température cutanée

L'interrogatoire donne la notion d'augmentation de la température cutanée au niveau du membre inférieur droit lors des crises douloureuses.

- Actuellement, la malade ne souffre pas et, à la palpation, on ne sent pas de différence de température appréciable avec le côté sain, sauf toutefois au niveau de la face antéro-interne de la jambe droite, en regard de la tuméfaction du 1/3 inférieur du tibia ; à cet endroit la température cutanée semble plus élevée que du côté gauche.

- Des mesures plus précises, faites à l'aide d'un thermomètre décigrade, car nous n'avons pu nous procurer de thermomètre cutané, ont donné les résultats suivants :

1/3 moyen de la face	droite	gauche
interne de la cuisse	35°6/10	35°2/10
1/3 supérieur de la face		
antéro-interne de la		
cuisse	32°4/10	32°3/10
1/3 inférieur de la face		
antéro-interne de la		
jambe	33°7/10	31°6/10

Donc la température cutanée semble légèrement plus augmentée à droite, dans l'ensemble du membre inférieur ; l'augmentation est nette au niveau du 1/3 inférieur de la face antéro-interne de la jambe droite, ce qui correspond au foyer tibial inférieur qui paraît cliniquement le foyer le plus évolutif.

Le reste de l'examen ne révèle rien de pathologique.

L'abdomen est souple, le foie et la rate ne sont pas perçus.

Le coeur est normal ; le pouls bat régulier à 68 pulsations par minute.

La tension artérielle est à 13/8.

L'appareil pleuro-pulmonaire est cliniquement et radiologiquement sain.

Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux ; il n'y a pas de trouble des sensibilités superficielle et profonde.

Les pupilles se contractent à la lumière et à la distance. Le champ visuel et le fond d'oeil sont normaux.

Le psychisme est normal.

Les examens complémentaires ont donné les résultats suivants :

- Cuti-réaction négative

- Réaction de BW Debains)
- Réaction de Kahn Standard) négatives

- V S méthode de Westergreen :

après 1 heure = 9			
"	2	"	= 22
"	3	"	= 35
"	8	"	= 68

- Hémogramme :

Eléments figurés
Numération .. GR = 4.380.000
 GE = 5.120
Rapport = 1/855
Taux d'hémoglobine = 90
Valeur globulaire = 0,92

Formule blanche :

Poly. neutrophiles = 65,5 %
Poly. éosino. = 2,5 %
Poly. baso. = 0,5 %
Monocytes = 4 %
Grands lymphocytes = 25,5 %
Petits lymphocytes = 2 %

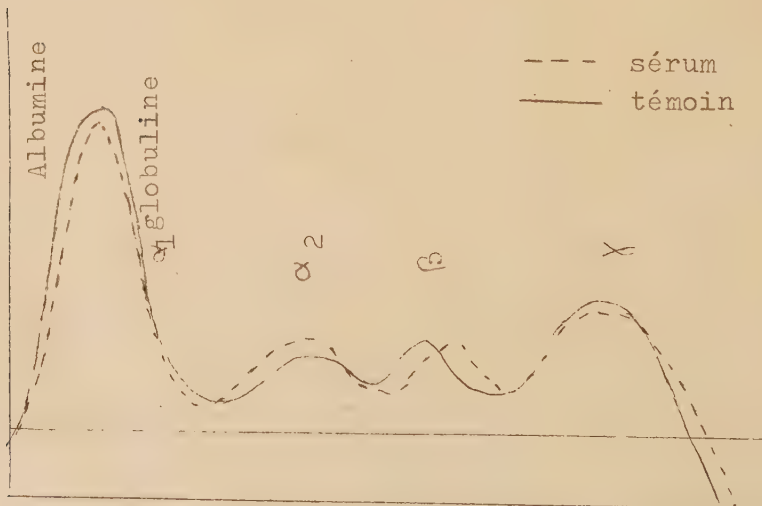
Examens biochimiques :

Protéines totales = 85 g %
Sérines = 53 g
Globulines = 32 g
Rapport Sérine/Globuline = 1,6

Electrophorèse :

Par micro-manipulation sur papier. La révélation au noir Cérôl et l'analyse du diagramme donnent les résultats suivants :

Tracé électrophorétique sensiblement normal. Les différentes fractions protéiniques ne comportent de modifications sensibles que dans la fraction α_2 globuline qui serait peut-être légèrement augmentée.



Lipides totaux = 6,07 g/l
Cholestérol = 1,95 g/l
Réserve alcaline = 50 vol.

- Phosphatases acides = 3,6 u. Plumel
Phosphatases alcalines = 1,5 u. B.

à un autre dosage :

- Phosphatases acides = 7,4 u. Plumel
Phosphatases alcalines = 5,8 u. B.
- Calcémie = 104 mg/l
Phosphorémie = 50 mg/l

Métabolisme basal - 9 janvier 1958 :

Taille = 1 m,65 - Poids 63 kg
Surface corporelle = 1,55 m²

NG. de calories par heure avant correction=72

Métabolisme de base - 42,5
Normal - 37,5

Métabolisme de base augmenté de 13,3 %.

- IV -

ETUDE RADIOLOGIQUE

-:-

(Docteur SAINT-FELIX de Beaune)

Avant l'interprétation des lésions, il faut dire que les anomalies constatées sur les clichés ne concernent que le membre inférieur droit (fémur - tibia - le squelette du pied étant indemne) y compris le bassin où on note seulement une petite lésion limitée qui sera décrite dans la suite de l'observation, à l'exclusion de toute autre atteinte décelable sur le reste du squelette.

Il s'agit donc d'une affection à localisation strictement monomélique.

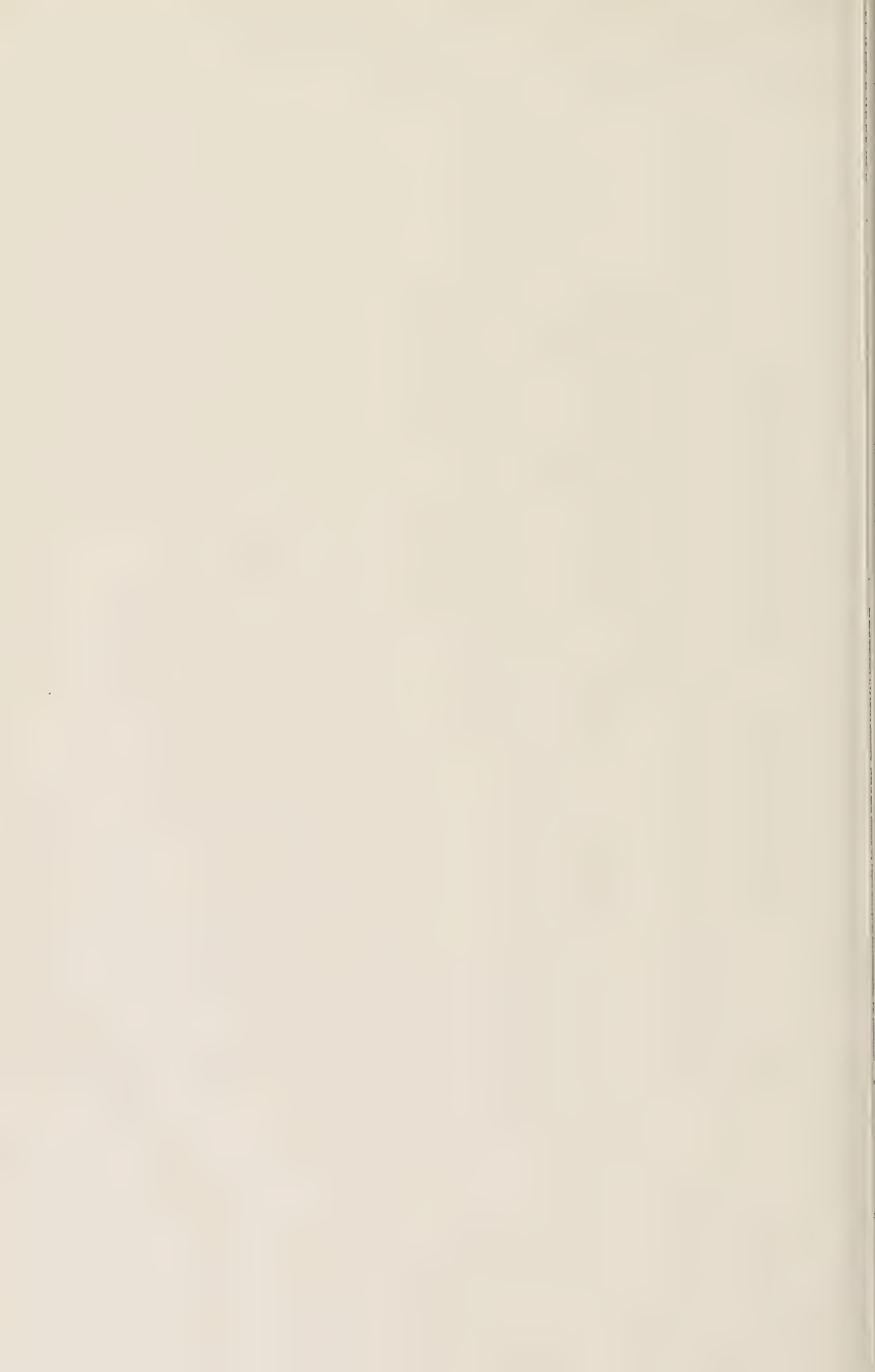
I° Fémur :

Elargissement de la diaphyse dans la région sous-trochantérienne et les 2/3 inférieurs. Seule une petite portion du 1/3 moyen de la diaphyse est respectée.

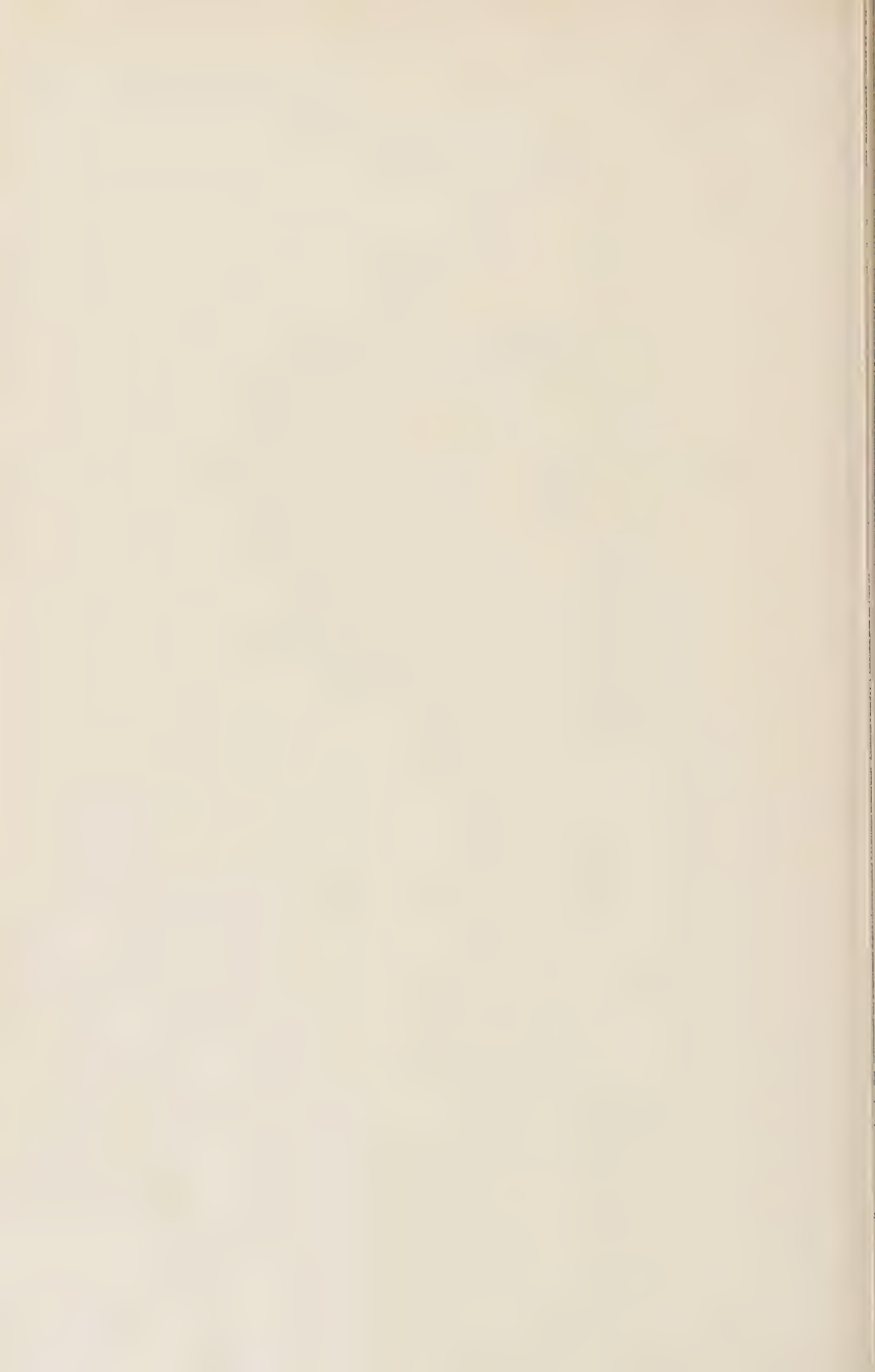
Au niveau des segments diaphysaires élargis, la trabéculatation osseuse est modifiée présentant des plages arrondies ou ovalaires de radiotransparence à contours assez bien limités sans ostéosclérose de pourtour. Ces fausses images lacunaires érodent parfois la corticale, mais elle n'est rompue nulle part. Les épiphyses fémorales sont respectées et l'os est normal à leur niveau.











2° Tibia

Les lésions sont analogues, mais moins importantes. On note un élargissement de la diaphyse au niveau du 1/3 supérieur et du 1/3 inférieur, réalisant deux gonflements d'allure fusiforme, le 1/3 moyen de la diaphyse est actuellement respecté.

Au niveau des segments diaphysaires élargis, la trabéculatation osseuse est modifiée ; par places apparaissent des aspects pseudo-géodiques assez vagues, ovales ou polycycliques, irréguliers, parsemant la médullaire ainsi que la corticale. C'est ainsi qu'une fausse image lacunaire érode la corticale au niveau de la partie postéro-supérieure du tibia, directement sous la tête péronière.

Mais nulle part la corticale n'est rompue.

3° Bassin

On note une seule image lacunaire, petite, ovulaire à contours nets au niveau de la branche ilio-pubienne droite, proche du cotyle.

Tous les autres segments squelettiques et en particulier les os plats du crâne, de la ceinture scapulaire, des côtes, sont indemnes des lésions.

- V -

BIOPSIE

-:-

Prélèvement fait par le Docteur GAUTHEY
le 19 novembre 1957.

Le foyer le plus évolutif paraît cliniquement le foyer tibial inférieur. Cependant, en raison de son siège superficiel, et pour des considérations d'esthétique, le choix du siège du prélèvement se porte sur une géode fémorale.

Sous anesthésie générale, incision externe jusqu'au périoste à l'union du 1/3 sup. et des 2/3 inférieurs.

"La surface osseuse est soulevée, comme soufflée par une bulle ; la corticale dépériostée apparaît exagérément vascularisée. La trépanation de la corticale est faite au ciseau et à la gouge frappés avec une certaine difficulté en raison de la dureté de la substance et de l'épaisseur de la corticale. Le prélèvement porte sur un fragment longitudinal externe d'environ 1 cm de large et de 4-5 cm de long. Sa libération ouvre la cavité médullaire dont le contenu à l'exclusion de toute moelle normale, est fait d'une substance granuleuse hyaline constituée de grains minuscules (moins de 1 mm de diamètre), transparents comme du verre et agglomérés par un liquide visqueux. Une mince couche de cette substance reste adhérente à la corticale, le reste est enlevé à la curette et la cavité

ainsi dégagée a une forme ovalaire très allongée, bordée de tissu osseux dense et hyper-vasculaire.

La fermeture 'est faite sans comblement de la cavité par simple suture du périoste - épais et solide - et des plans musculaire et cutané. Cicatrisation par première intention".

- VI -

L'ETUDE HISTO-PATHOLOGIQUE du fragment osseux prélevé sur le fémur a été confiée à plusieurs histologistes que nous remercions vivement ici.

Dr Pierre RENAULT (Paris)

Les fragments comprennent :

1 - un large fragment de substance corticale, fait d'os compact, sans altération pathologique, sinon un remaniement général densifiant.

2 - Des parcelles d'os spongieux, dont les travées sont normales, mais enveloppées de tissu fibreux au lieu de moelle ou de graisse : ostéite fibreuse qui n'a probablement que la valeur d'un remaniement secondaire local.

3 - "Des grains nombreux qui avaient été bien vus opératoirement et qui comblaient la cavité médullaire. Ces grains, petites perles hyalines de la taille de graines de lentilles environ, avaient une surface visqueuse très curieuse. L'étude histologique l'explique montrant que ces grains sont faits d'une substance cartilagineuse hyaline, tantôt d'apparence normale tantôt, plus souvent, remaniée par turgescence générale des cellules et diminution de la substance matricielle : altérations dégénératives sans nul doute, et liées à une nutrition défectueuse".

Dr. André MAZABRAUD - (Paris)

"La lésion est représentée par un cartilage hyalin lobulé par quelques travées fibreuses - en périphérie ce cartilage s'ossifie - les cellules cartilagineuses sont régulièrement réparties et sans anomalies, c'est un chondrome partiellement ossifié. On peut discuter le diagnostic d'ostéochondrome. Ce diagnostic est valable si l'on considère le fait actuel, mais le terme de chondrome en voie d'ossification ou "enchondrome partiellement ossifié" (l'ossification ne se faisant qu'à la périphérie des lobules) paraît meilleur."

Mme LIEVRE - (Paris)

"Fragment constitué de lobules cartilagineux dont la substance fondamentale est très peu colorable, et les chondrocytes volumineux avec un noyau souvent altéré réduit à un mince disque chromatinien. En certains points on trouve de petites travées ostéoïdes et en une région un foyer d'ossification enchondrale où de petits bourgeons vasculaires alignés pénètrent le cartilage.

Il s'agit d'une prolifération cartilagineuse avec de petits foyers d'ossification enchondrale, qui présente d'importantes altérations dégénératives dues à l'oedème".

Que pouvons-nous conclure des résultats des différents examens histologiques ? D'abord nous devons reconnaître que les constatations négatives l'emportent, et de beaucoup. On trouve en effet tout d'abord des travées normales d'os spongieux entourées de tissu fibreux ; ensuite une prolifération cartilagineuse importante, le cartilage présentant des

altérations dégénératives ; il est lobulé par des travées fibreuses et présente des foyers d'ossification.

Ainsi du point de vue histologique il ne peut s'agir là d'une tumeur osseuse, non plus que d'une infiltration par un granulome tumoral ou non. On peut par contre évoquer le diagnostic d'ostéochondrome ou d'enchondrome partiellement ossifié.

Mais l'aspect assez exceptionnel de caractères cliniques et radiologiques (dystrophie osseuse à topographie monomélique), en dehors des caractères purement histologiques nous entraînent hors de la pathologie osseuse commune et nous devons aborder le terrain, complexe et vague, des dystrophies osseuses congénitales.

L'affection peut être considérée comme une dysplasie, c'est-à-dire un trouble malformatif d'origine congénitale et caractérisée surtout par une hétérotypie tissulaire - le compte rendu histologique montre qu'il s'agissait d'une masse de cartilage n'ayant pas le caractère d'un chondrome.

Les cas jusqu'ici connus de dysplasie fibreuse peuvent comporter des îlots cartilagineux mais généralement l'examen histologique montre tout autre chose. C'est avant tout un fibrome de l'os qui est le lieu de chondrification et d'ossification normales. Ici on est surpris par la pauvreté de la dysplasie fibreuse eu égard à l'abondance de cartilage.

Le terme de dyschondroplasie a désigné jusqu'ici des cas où la nature cartilagineuse de la malformation était cliniquement et radiologiquement beaucoup plus évidente.

- VII -

DISCUSSION

-:-

Devant cette affection dont le bilan humoral général ne présente aucune anomalie, en présence des lésions radiologiques précédemment décrites et du résultat histologique du fragment osseux examiné, devant la multiplicité des localisations des lésions osseuses, leur unilatéralité, nous sommes donc amenés à discuter le diagnostic de dystrophie osseuse.

Il ne s'agit pas d'une maladie de Paget : l'atteinte osseuse s'y manifeste radiologiquement par un épaississement cortical, présent ici ; mais elle est surtout caractérisée par la structure fibrillaire, le remaniement architectural, l'aspect quaté, l'alternance irrégulière de zones claires et opaques - tous caractères non retrouvés ici. Dans le cas d'une Maladie de Paget, les troubles vasomoteurs au niveau des membres sont caractérisés par une augmentation de la température cutanée et une augmentation des oscillations.

Notre malade présente peut-être une augmentation de la température cutanée, augmentation nette au cours des "crises" douloureuses, mais nous n'avons pas retrouvé des oscillations augmentées au niveau du membre inférieur droit : elles sont de faible amplitude, soit identiques soit inférieures à celles observées au niveau du membre inférieur gauche. De plus, les phosphatases alcalines sont normales.

Nous éliminerons également l'ostéose parathyroïdienne, Maladie de Von Recklinghausen, où l'on note assez souvent au cours de l'évolution des fractures spontanées consolidant mal ; les tumeurs osseuses non constantes ; il existe des déformations osseuses, ainsi qu'un syndrome extra-osseux caractérisé par une lithiase rénale et une insuffisance rénale.

Radiologiquement le squelette, en totalité, montre une augmentation de sa transparence.

Le syndrome biologique est net, avec son hypercalcémie plus ou moins importante, son hypophosphorémie et l'augmentation assez notable des phosphatases alcalines.

Il ne s'agit pas non plus de neurofibromatose de Von Recklinghausen, affection héréditaire et familiale, caractérisée essentiellement par l'association de taches pigmentées et de neurofibromes et qui s'accompagne dans un nombre assez important de cas de lésions osseuses à type de fibrome osseux, d'inflexions congénitales des tibias et des péronés, de pseudarthroses des os de la jambe.

La xanthomatose osseuse, maladie de Hand-Schüller-Christian, maladie osseuse à localisations multiples, mais affection non généralisée, dont le siège d'élection des lésions est le crâne.

On note une prolifération de cellules histiocytaïres dans lesquelles se déposent les lipoides, et surtout du cholestérol. Le Xylol dissolvant les graisses, les coupes montrent des cellules dont le protoplasme est d'aspect multivacuolaire spumeux.

L'hypercholestérolémie est aussi un bon élément de diagnostic.

Les ostéites inflammatoires chroniques au cours desquelles on note des manifestations fébriles ou inflammatoires locales, donnent lieu à des abcès ossifluents (abcès de Brodie) qui se font jour vers la peau par une ou plusieurs fistules : rien de tel ici, et pourtant l'évolution se poursuit depuis bientôt 10 ans.

De plus, certains aspects radiologiques à type de lacune corticale (partie supéro-interne du tibia droit) ne cadrent pas avec le diagnostic d'ostéite chronique, pas plus que le résultat histologique de la biopsie pratiquée qui montre une prolifération de nature cartilagineuse au sein d'une réaction fibreuse de l'os, réaction fibreuse assez modeste d'ailleurs.

Pouvons-nous rattacher les altérations observées au cadre de la Maladie d'Ollier, qui est une chondrodystrophie ?

L'aspect histologique précédemment décrit semble être en faveur de cette hypothèse. Les lésions affectent du point de vue histologique le tableau d'un enchondrome.

L'unilatéralité des lésions, un des caractères distinctifs principaux de la Maladie d'Ollier, se trouve ici confirmée. Mais Ollier signale qu'il y a souvent du côté qui semble cliniquement respecté de petites lésions. Dans le cas qui nous intéresse, les radiographies montrent que le côté gauche est indemne.

Cependant, dans la plupart des cas, la maladie se manifeste plus tôt. En général, c'est entre 2 et 5 ans que les lésions sont remarquées pour la première fois.

NOVE, JOSSERAND et DESTOT notent l'apparition au cours de la première année ; RICHARD, DUPUIS, ROEDERER et FROYEZ entre 18 et 24 mois.

J. MARIE, SEE et ATTAL ont publié l'observation d'une fillette de 28 mois.

LAMY, AUSSANNAIRE, Melle JAIMET et NEZELOF ont présenté à la Société médicale des Hôpitaux de Paris une observation concernant 3 cas dans une fratrie ; les enfants avaient respectivement 18 mois, 2 ans $\frac{1}{2}$ et 3 ans $\frac{1}{2}$.

Notre malade n'a présenté de troubles qu'aux environs de la 12ème année, ce qui est nettement tardif. De plus, le siège électif des lésions de la Maladie d'Ollier se situe dans les métaphyses des os longs, signale JOYEUX dans sa thèse.

SCHINZ déclare : "Au niveau des os longs, les métaphyses sont le plus volontiers touchées, plus rarement les diaphyses."

De leur siège métaphysaire, les lésions progressent en coulées ou en bulles isolées vers la diaphyse.

En dehors des métaphyses des os longs, le siège des lésions se situe aussi avec prédilection au niveau des petits os tubulaires des extrémités, surtout ceux des mains : le diagnostic positif est toujours affirmé par les clichés des pieds et des mains ; les phalanges, les métacarpiens ou métatarsiens sont déformés, élargis, boursoufflés. Or, chez notre malade, les lésions sont avant tout diaphysaires ; elles siègent au-dessous de la métaphyse qui n'est pas atteinte ; elle n'est pas souflée. Il n'y a pas de lésion au niveau des mains ou des pieds. D'autre part, nous ne retrouvons pas du tout l'aspect radiologique typique caractérisé par la présence de masses cartilagineuses polylobées de distribution spéciale...

Nous ne retrouvons pas non plus les caractères cliniques typiques de la dyschondroplasie d'Ollier ; en raison de sa survenue dans la première enfance, il existe des troubles de croissance des os longs, troubles réalisant le caractère clinique le plus évident de la maladie, ainsi que des déformations osseuses et articulaires (par exemple incurvation nette du fémur - genu valgum ou genu varum).

Le premier signe apparent concerne les tuméfactions nodulaires des os des mains ou des pieds, ou encore un trouble de la croissance en longueur des extrémités.

Nous ne retrouvons rien de tout ceci ; il n'y a pas de raccourcissement, si minime soit-il, des pièces atteintes et pourtant la malade est âgée de 21 ans, et la maladie évolue depuis 9 ans...

Peut-on évoquer le diagnostic de dysplasie fibreuse de Jaffé-Lichtenstein ?

Cette ostéopathie caractérisée par la présence de lésions fibreuses au niveau d'un ou plusieurs os et où l'on note toujours une localisation unilatérale prédominante, commence en effet dans l'enfance et évolue lentement avec des rémissions, en général entre la 5ème et la 15ème année, rarement après la 15ème année.

Elle progresse par poussées successives et marque souvent un temps d'arrêt au début de l'adolescence.

Nous avons retrouvé ces caractères à l'interrogatoire de notre malade : Début vers l'âge de 12 ans, rémission un certain temps après la puberté ; phénomènes douloureux épisodiques qui ici furent nets.

Dans les descriptions de certains auteurs,

les douleurs semblèrent parfois moins violentes - indépendamment du psychisme particulier des individus, la richesse symptomatique est très variable suivant les cas ; cela tient à l'étendue variable des lésions ; cela tient aussi au fait que les lésions de la dysplasie fibreuse manifestent d'un cas à l'autre des potentialités évolutives différentes, certaines pouvant rester discrètes, d'autres au contraire se montrant plus agressives.

Si les douleurs furent "agressives" dans notre cas, les autres signes cliniques furent, eux, des plus discrets.

En effet, en plus des douleurs des extrémités, la maladie de Jaffé-Lichtenstein se signale par des fractures spontanées et des déformations.

SCHINZ déclare : "généralement c'est une fracture qui attire l'attention". La plupart des auteurs sont de cet avis : "l'histoire osseuse remonte à l'enfance, à la puberté, époque à laquelle, dans les 3/4 des observations, survient une fracture inexpliquée" disent COSTE (F), GALMICHE (P) et BONFILS (S).

Donc, au premier plan, se trouvent les fractures pathologiques ; puis viennent la claudication, la douleur et la déformation du segment touché.

Or notre malade n'a jamais eu de fracture pathologique ; nous n'avons observé aucune déformation ni clinique, ni radiologique.

A l'examen clinique, nous avons noté deux tuméfactions assez importantes, au niveau de la face antéro-interne du tibia, au 1/3 supérieur et au 1/3 inférieur. On retrouve à l'examen radiologique l'élargissement irrégulier

lier des os atteints (fémur - tibia) sans rupture de la corticale, avec des soufflures. Cet aspect évocateur de la dysplasie fibreuse de Jaffé-Lichtenstein se retrouve dans les modifications de la trame osseuse, dans l'existence de ces plages claires décalcifiées à limites curvilignes pseudo-géodiques, s'associant à des zones de condensation ou à des aspects pommelés. Rappelent encore la dysplasie fibreuse : d'autres aspects géodiques plus nets qui, par places, parsèment la médullaire du fémur et du tibia, ainsi que la corticale (ex. partie supéro-externe de la face postérieure du tibia). Notons aussi que cette géode si nette sur la branche ilio-pubienne droite - la topographie elle-même, si particulière, prédominant aux diaphyses et touchant un groupe d'os : fémur, tibia et bassin du côté droit...

Tout ceci est caractéristique des lésions observées dans la dysplasie fibreuse, bien que le processus respecte la crosse du fémur. Or, la plupart des auteurs ayant décrit des cas de dysplasie fibreuse des os, sont unanimes pour reconnaître que le siège de prédilection des lésions est précisément l'extrémité supérieure du fémur (ainsi que celle du tibia).

"Les multiples fractures spontanées de la partie haute du fémur sont particulièrement caractéristiques, avec l'incurvation de la tête fémorale en forme de crosse, l'empiètement du grand trochanter au sommet de la courbe sur les crêtes iliaques et l'arthrose déformante secondaire de la tête du fémur" (SCHINZ).

De même COSTE (F), MAURIC (G), MILLIEZ (P) et BRION (S) dans une forme giganto-acromégalique de la dysplasie fibreuse des os, forme très atypique, ont remarqué que la "partie supérieure du fémur droit est transformée en une énorme crosse polygéodique à convexité externe".

Nous concluons, avec LIMOUSIN (Thèse Toulouse 1952), "dans les cas typiques les altérations osseuses sont en général précoces et marquent une prédilection pour la partie haute du fémur qui se déforme et s'incurve ultérieurement".

Il nous faut donc reconnaître que si l'histoire clinique et l'aspect radiologique sont dans l'ensemble assez favorables au diagnostic de dysplasie fibreuse des os, les réserves que nous avons faites précédemment concernant l'absence de fracture pathologique, de déformation nette, le respect anatomique de la crosse du fémur, etc... nous font soupçonner que nous sommes en présence d'un cas très atypique.

Cette impression est confirmée par les résultats de l'examen histologique. L'image pathognomonique de la dysplasie fibreuse des os de Jaffé-Lichtenstein est un fibrome de l'os qui est le lieu de chondrification et d'ossification anormales.

Ce fibrome possède des plages fibroblastiques pauvres en vaisseaux, riches en cellules, ainsi que d'autres plages fibroblastiques hypervascularisées où apparaissent des îlots cartilagineux, des spicules osseuses, des osselets métaplasiques dont l'étonnante richesse serait spécifique de la maladie (JAFFE). Or, ici, l'os n'est pas très remanié ; il n'y a pas d'altération pathologique, sinon un remaniement général densifiant au niveau de la substance corticale - les travées d'os spongieux examinées à la coupe sont normales mais enveloppées de tissu fibreux.

Malgré tout, on est surpris de la pauvreté de la dysplasie fibreuse eu égard à l'abondance du cartilage.

Rappelons-nous cependant qu'en 1945 TAVERNIER eut la surprise de constater la présence de cartilage pur dans la biopsie des deux fémurs d'une fillette présentant un syndrome d'Albright complet.

Bien sûr, la présence des îlots cartilagineux ne suffirait pas pour porter le diagnostic de "maladie d'Ollier" disent MAURIC (G), MILLIEZ(P) et LHERMITTE (F), dans un cas de dysplasie fibreuse des os.

"Dans le remaniement du tissu conjonctif de l'os, comme celui observé dans la dysplasie fibreuse, on peut voir de telles modifications cellulaires qui ne correspondent qu'à des métaplasies conjonctives, phénomène général de grande banalité".

Cependant, dans le cas de notre malade, aussi bien l'examen macroscopique et l'examen microscopique ont montré qu'il s'agissait d'une masse de cartilage, et la prolifération cartilagineuse était telle qu'on a pu envisager le diagnostic de chondrome. Il nous faut donc parler de dysplasie fibreuse avec développement exubérant de cartilage, de dysplasie fibro-cartilagineuse.

Doit-on admettre l'hypothèse de TAVERNIER, d'après laquelle "Dystrophie fibreuse et Maladie d'Ollier trouveraient leur origine dans une malformation embryonnaire commune ? Seule leur évolution à destinée cartilagineuse ou fibreuse leur ferait suivre des voies distinctes mais suffisamment voisines pour pouvoir parfois se recouper".

Il est un fait remarquable : c'est le caractère topographique monomélitique de l'affection. LEGER, dans son livre sur les maladies du squelette, déclare : "Dans la dyschondro-

plasie d'Ollier, le caractère unilatéral au moins prédominant des lésions fait envisager l'hypothèse d'un facteur analogue à celui qui commande la topographie des localisations osseuses de la maladie d'Albright". De quel trouble peut-il s'agir ? Dans les deux cas, les anomalies concernent des organes d'origine mésodermique.

MAURIC (G), MILLIEZ (P) et LHERMETTE (F), dans un cas de dysplasie fibreuse des os, concluent de la façon suivante : "A l'heure actuelle, il semble que la maladie d'Albright, Jaffé-Lichtenstein, mérite de garder son individualisation, bien que son étiologie demeure obscure. Les hypothèses qui la rattachent à une anomalie du mésenchyme formateur des os ou à un trouble constitutionnel sont les plus vraisemblables."

A. AIMES et P. FRANCHEBOIS, dans un article consacré aux "ostéo-chondrodysplasies et lésions associées" déclarent que "tous les auteurs modernes, rejoignant loin en arrière BAUER, VITTEK (qui invoquaient une "lésion du blastème de l'oeuf") admettent une dysplasie du mésenchyme ostéoformateur (RICHARD, LAYANI, etc...)

Le mécanisme pourrait en être une action sympathique de nature inconnue (DAHL, 1930, admis par RICHARD, 1937) s'exerçant sur le cartilage de conjugaison ; pour LAIGNEL-LAVASTINE et TINEL, l'origine en serait dans une lésion de la colonne intermedio-lateralis. Cette lésion est-elle acquise (in utero) ou héréditaire ? Les hypothèses de la génétique moderne : effets multiples d'un "single gene", linkage, etc... peuvent expliquer les mystères apparents de sa transmission."

"Pour la dysplasie fibreuse, l'hypothèse de

Lichtenstein en 1938 d'une dysplasie embryonnaire n'a fait que se confirmer. Nous retrouvons là encore les mêmes termes : troubles du mésenchyme ostéoformateur (J. JEFFE), origine génétique pour l'Albright (LIEVRE, 1947), les troubles endocriniens, non constants, auraient une origine différente.

Certains auteurs affirment la communauté de pathogénie avec les chondromatoses : TAVERNIER (1945), WEISS qui envisage pour les deux "une anomalie de répartition et d'ordonnance des éléments mésodermiques lors de la segmentation". Seul, LAYANI (1951) envisage éventuellement pour cette dysplasie embryonnaire, l'hypothèse d'une infection in utero transmise par la mère". Un autre argument d'unité est la fréquence des dégénérescences sarcomateuses dans ces différentes affections: 5 cas de KAST ou MAFUCCI, et 4 cas de dysplasie fibreuse connue".

L'avenir de notre malade est-il sombre ?

S'il s'agit d'un JAFFE-LICHTENSTEIN, le pronostic vital est certes favorable ; le pronostic fonctionnel doit être assez réservé. Bien sûr, le plus souvent la maladie marque un temps d'arrêt avec la fin de la croissance osseuse et la fermeture des cartilages de conjugaison. Cependant, dans quelques cas, note SCHINZ, "de nouvelles lésions peuvent apparaître plus tard sur le squelette, et donner des déformations même après la puberté. Des charges mal réparties peuvent entraîner une arthrose déformante précoce et plus tard une invalidité. Exceptionnellement, des fibro-sarcomes ou des sarcomes à cellules fusiformes peuvent se développer".

S'agit-il d'un chondrome en voie d'ossification ? Le pronostic vital de la chondroma-

tose des os est en général bon. Cependant, dans les formes complètes, il peut exister une invalidité plus ou moins grande. Le pronostic fonctionnel, qui dépend des incurvations, raccourcissements, fractures et atteintes articulaires, doit être réservé tant que la calcification n'a pas marqué l'arrêt des grosses déformations.

Néanmoins, dans notre cas, il s'agit d'une forme limitée, évoluant depuis bientôt dix ans, et n'ayant donné lieu à aucune fracture, à aucune déformation, à aucun raccourcissement.

Nous pouvons, semblet-il, être optimiste et rassurer cette malade de 21 ans. Cependant elle désire se marier, avoir des enfants, et s'inquiète de savoir si sa maladie peut lui causer des troubles plus importants dans l'avenir ; elle s'inquiète également de savoir si sa maladie peut se transmettre à ses enfants.

* Dans l'état actuel de la question, il semble bien qu'il s'agisse d'une affection bénigne et non sûrement héréditaire. Toutefois, quelques réserves doivent être faites sur l'avenir, que nous ne pouvons prévoir. Seule l'évolution ultérieure à longue distance jugera définitivement.

- VIII -

CONCLUSIONS

-:-

Si l'histoire clinique (maladie ayant débuté dans l'enfance, évoluant lentement avec des rémissions, progressant par poussées successives) et l'aspect radiologique permettent d'évoquer le diagnostic de Dysplasie fibreuse, l'examen histologique montre au sein d'une réaction fibreuse discrète une masse cartilagineuse.

La maladie d'Ollier a été évoquée, mais la structure de la substance cartilagineuse fait plutôt penser à une métaplasie. D'autre part, le terme de Dyschondroplasie a désigné jusqu'ici des cas où la nature cartilagineuse était cliniquement et radiologiquement beaucoup plus évidente.

Peut-on parler de Dysplasie fibro-cartilagineuse : la discussion reste ouverte.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : F . COSTE

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

- IX -

BIBLIOGRAPHIE

-:-

A. AIMES et P. FRANCHEBOIS

Ostéochondrodysplasies et lésions
associées - A propos d'un cas de syn-
drome de Mafucci
(Sem. des Hôpitaux de Paris - 30 janv.
1955 363-369)

BOGART et IMBERT (U.S. Army)

Dysplasie fibreuse des os
(American Journal of Roentg. oct.1947
p. 478-485)

BONDUELLE (H) , CLAISSE (R)

Dysplasie fibreuse des os et sd. d'Al-
bright, leur place nosologique
(Sem. des Hôpitaux de Paris - fev.1948
n° 16)

CLEMENT (R), GERBEAUX (J), MINZELIN (J)

Chondromatoses
(Sem. des Hôpitaux de Paris n° 83 10
nov. 1952)

COSTE (F), GALMICHE (P), BONFILS (S)

Dysplasie fibreuse atypique des os
(Revue de Rhumatologie 1950 17 573-581)

COSTE (F) MAURIC (G) MILLIEZ (P) et BRION (S)

La forme giganto-acromégalyque de la
dysplasie fibreuse des os : paraplégie
associée
(Sem. des Hôpitaux de Paris 1951 27
2.022-2.032)

DELANNOY et INGEBRANS

Dysplasie fibreuse polyostotique
(Mém. de l'Académie de Chir. juillet
1948 p. 533-541)

ENCYCLOPEDIE MEDICO-CHIRURGICALE

Os - Articulations - Dystrophies osseuses
(Radio-diagnostic - t. 2)

FEVRE (M)

Dyschondroplasie d'Ollier avec syndrome
de Kist.

27ème réunion annuelle de la Soc.Fran-
çaise d'Orthopédie et Traumatologie
(résumé in Presse Médicale 1952 1520)

HELLNER (H)

Les maladies du squelette et leurs rap-
ports

(Langen Arch. 198 1940 243)

KUBLINSKI (I)

Ostéochondrome multiple avec prédomi-
nance unilatérale ressemblant à la
maladie d'Ollier

(Polski - Przegl - Radiol - 10-11 1936
71-77)

LEMY (M) AUSSANNIÈRE (M) Melle JAMMET (ML)

NEZELOF (C)

3 cas de maladie d'Ollier dans une fratrie
(B. Méd.Hôp.Paris séance du 29 janvier
1954)

LAYANI (F) CHAOUAT (Y)

Maladie d'Ollier

(Encyclopédie med.chir. Os et Artic-
ulations 1950 140 23 E)

LAYANI (F) LEROUX (R) DUCROQUET (R) et KERNEIS

Dysplasie fibreuse des os à forme mono-
mélrique, observée pendant 18 ans

(B.M.Soc.Hôp.Paris 18 - 25 juin 1948,
p. 720-726)

LEON (H) LORAIN (H) LORAIN (H)

Maladies du squelette

(Masson Ed. 1949)

LEPENNETIER (Z) et FIORI (D)

Essai de sénéologie radiologique des
tumeurs osseuses

(Revue du Praticien II avril 1954)

LERI (A)

Les affections des os et des articula-
tions

(Paris 1926 Masson Edit.)

LEPOUX (E) LAYANI (F) et KERNÉIS (JP)

La dysplasie fibreuse des os et les
noeuds fibreux

(B.M.Soc.Hôp.Paris 10-25 juin 1948 p.727-
729)

LEVIN (RS)

Dyschondroplasie

(Revue d'orthop. et de Chir. de l'app.
moteur T. 24 I 1957)

LIEBER (A)

La dysplasie fibreuse des os

(B.M.Soc.Hôp.Paris 23 mai 1947 p. 410-
413)

LIEVRE (JA) et BRISIAS (SB)

Dysplasie fibreuse des os à forme mono-
clonale

(B.M.Soc.Hôp.Paris mai 1947 p.411-413)

LICHTENSTEIN et JAFFE

(Archives of pathology 1942 33 p.777-816)

LOURE (G) MALLIZ (P) LORNETTE (F)

Un cas de dysplasie fibreuse des os

(B.M.Soc.Hôp.Paris 5 13 mars 1948 p.
372-379)

MUSCULO (D) PAVLOSKY (A)

Maladie d'Ollier à forme unilatérale
pure
(Revue orthop. y traumatol. 10 1940
226-235)

NOGER (D)

Le syndrome de la dysplasie fibreuse
(Acta chirurgica Belgica Bruxelles
janv. 1950 p. 101-113)

OLLIER (L)

La dyschondroplasie
(Bull.Soc.Chir.Lyon 1899 3-23)

PIQUE (JA) et SCHAJOURIEZ (F)

Displasia fibrosia poliostotica y dis-
condroplasia d'Ollier
(Revista de ortopedica y traumatologia
1949 t.18 p. 166-174)

PIERRET (B)

Un cas de dyschondroplasie (M. d'Ollier)
chez une fillette de 15 ans
(Soc.Med.Nord, séance du 24 février 1950
in Presse Méd. 29, 1950, 526)

POTTERFIELD (TG) GONZALES (J)

Dyschondroplasie d'Ollier
(J.of Ped. T. 33 6 1948 698-709)

RICHARD (A) ROEDERER (O) et DUPUIS (P)

2 cas de dyschondroplasie d'Ollier
(Mém.Acad.Chir. 1934 60 678-682)

RICHARD (A) DUPUIS (PV) ROEDERER (O) et
FROYEZ (R)

La dyschondroplasie d'Ollier
(Presse Médicale 1934 42 1883-1937)

RICHARD (A) DUPUIS (PV) ROEDERER (O) et FROYEZ(R)

Les chondrodystrophies (Dyschondroplasie
d'Ollier - Chondromatose, Maladie exostosante)

(Rev.Orthop. 1936 23 490-528)

ROCHER (ML) AUFFAURE

Dyschondroplasie type Ollier
(Presse Médicale 6 1954 129-130)

SCHINZ (MR) BAENSCH (WE) FRIEDL (E) UEHLINGER (E)

Dyschondroplasie
(Lehrbuch der Röntgendiagnostik 1950
T.I p. 658-665)

S. de SEZE et A. RYCKWAERT

Maladies des os et des articulations
(Paris Ed. Flammarion 1954)

LE SCOUEZEC (P) CAZEILLES (M) JAVEL (R)

PUJOL (P) et DEBONNIERE (Ch.)

Dyschondroplasie d'Ollier ou maladie de
Jaffé-Lichtenstein ?
(Soc. Chir. de Bordeaux)
(in Bordeaux Chir. n° I janvier 1953
p. 46-48)

TRIAL (R) et RESCANIERES (A)

Dyschondroplasie d'Ollier
(Guide pratique d'interprétation radio
III 1954 113)

T H E S E S

CORDIER (Roger, Marie)

Maladie de Jaffé Lichtenstein - A propos
d'un cas infantile de dysplasie fibreuse
multiosseuse à prédominance unilatérale
avec héli-pigmentation cutanée, héli-
syndrome sympathique et anomalies congé-
nitales
Paris Thèse Méd. 1947 n° 587

DAMIEN (Simone, Gaétane)

Ostéite fibro-géodique, pigmentation
cutanée et précocité de croissance
Paris, Imp.Foulom 1941 n° 447

GOBERT (Jean)

Réflexions sur l'unité et la pathogénie
de la dysplasie fibreuse des os
Thèse Méd. Paris 1949 n° 877

JOYEUX (Bernard, Camille, Marie)

Contribution à l'étude de la maladie
d'Ollier
Thèse Méd. Paris 1954 N° 1041

LIMOUSIN (Philippe)

Contribution à l'étude des dystrophies
osseuses primitives (M. de Jaffé-Lichten-
stein)
Thèse Méd. Toulouse 1952 n° 83

RIGAUD (Emile)

La maladie de Jaffé-Lichtenstein. A
propos de 2 observations originales à
formes cliniques majeures. Thèse Paris 1950
Mém. Electro-Radio. 1950 n° 89

S E R M E N T

--

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères, si j'y manque !

--



